

A Case of Cerebellar Hemangioblastoma Mimicking Benign Paroxysmal Positional Vertigo

Kyung Jin Noh, Sang Chul Park, Hong Jun Kim and Hyun Seung Choi

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Goyang, Korea

양성 발작성 체위성 현훈으로 오인된 소뇌 혈관아세포종 1예

노경진 · 박상철 · 김홍준 · 최현승

국민건강보험공단 일산병원 이비인후과

Received September 22, 2011

Revised November 18, 2011

Accepted November 29, 2011

Address for correspondence

Hyun Seung Choi, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, 100 Ilsan-ro, Ilsandong-gu, Goyang 410-719, Korea

Tel +82-31-900-0972

Fax +82-31-900-0613

E-mail choihyunseung@gmail.com

The most common cause of positional vertigo is benign paroxysmal positional vertigo (BPPV). BPPV is characterized by brief recurrent spells of vertigo often brought about by certain head position changes that occur when looking up, turning over in bed, or straightening up after bending over. Its diagnosis relies on a thorough history and physical examination, including Dix-Hallpike maneuver. BPPV usually resolves spontaneously, but treatment of persistent cases with canalolith repositioning maneuvers and exercise therapy has been relatively successful. Those patients with atypical findings or whose symptoms fail to respond to medical therapy and otolith repositioning maneuver, however, require further evaluation to rule out intracranial pathologic conditions. We report here on an unusual case of cerebellar hemangioblastoma showing paroxysmal positional vertigo with a review of the related literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:58-61

Key Words Positional vertigo · Positional nystagmus · Hemangioblastoma.

서론

양성 발작성 체위성 현훈은 응급실이나 이비인후과 외래 내원 환자의 가장 많은 부분을 차지하는 어지럼의 원인으로 알려져 있다.¹⁾ 이는 1921년 Barany에 의해 처음 기술되었으며, 1952년 Dix와 Hallpike²⁾가 수초에서 수분 가량 지속되는 일과성, 체위성 현훈으로 특정한 자세 변화시 수초간의 잠복기 후에 회전성 안진이 나타나며 후반고리관의 내림프 이석에 의한 것으로 발표하였다. 이후 수평반고리관이나 상반고리관에서 양성 발작성 체위성 현훈이 나타날 수 있다고 보고되었으며 각각 해당 반고리관의 이석을 원래 위치로 움직이는 이석 정복술에 의해 치료하고 있다.³⁾ 하지만 비전형적인 안진이 관찰되거나 이석 정복술, 약물 치료에 반응하지 않는 환자에서는 소뇌각이나 내이도와 같은 두개내 병변을 확인해보기 위한 적절한 검사가 필요하다.

저자들은 전형적인 발작성 체위성 안진을 보이지만 비전형적인 치료 경과로 두개내 병변 확인을 위해 방사선학적 검사를 시행하여 발견한 소뇌 종양을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

39세 남자 환자가 내원 일주일 전부터 시작된 현훈과 약한 두통을 주소로 이비인후과 외래로 내원하였다. 환자는 B형 간염 이외에 특이 과거력은 없었으며 머리 위치 변화에 따른 어지럼을 호소하였고 양아위에서 증상이 악화되었다고 하였다. 청력 감소나 이충만감 등 다른 이과적 증상은 보이지 않았다. 이학적 검사상 고막은 정상 소견이었고 자발성 안진이나 주시안진, 두진 안진(head shaking nystagmus)은 관찰되지 않았다. Roll 검사상 두위를 변환하고 약 3~4초간의 잠복기 후에

향지성 수평 안진이 관찰되었고 이는 좌측에서 더 강하게 보였으며 20~30초 지속되다가 없어지는 양상이었다. 이는 환자가 일주일간 호소하였던 현훈 증상과 일치하는 소견을 보였다. 좌측 수평반고리관의 내림프 결석을 진단하고 Barbecue 조작을 시행하였고 환자는 약간의 증상 호전을 보였다. 3일 후 외래에서 시행한 Roll 검사상 빈도나 증폭은 약하지만 처음과 같은 양상의 향지성 수평 안진이 관찰되어 반복적인 Barbecue 조작을 시행하였으며 다시 한번 외래 내원토록 하였다. 일주일 뒤 검사에서는 향지성 수평 안진과 함께 좌측 Dix-Hallpike 검사에서 회전성 안진이 동반된 하향 안진이 관찰되어 상반고리관 내림프 결석이 동반된 것으로 판단하고 reverse Epley 조작을 추가로 시행하였다. 며칠 후 계속되는 현훈 증상으로 전정 기능 검사를 시행하였으며 전기 안진 검사에

서 자발 안진은 관찰되지 않았으나 Roll 검사에서 우측 향지성 수평 안진이 보여 첫 내원시와는 다른 양상이었다(Fig. 1). 온도 안진 검사에서는 우측 약 35%의 반고리관 마비를 보였으며(Fig. 2), 시추적 검사에서 우측방향으로 이득이 떨어지는 결과를 보였다(Fig. 3). 증추성 병변을 의심할만한 신경학적 이상 소견은 관찰되지 않았다. 수차례의 이석 정복술과 약물 치료에도 환자의 증상 호전이 뚜렷하지 않고 비전형적인 안진이 지속되고 두통이 계속된다고 호소하여, 2주 후 측두골 자기공명촬영을 시행하였다. 자기공명촬영에서 중이나 내이의 병변은 없었고 내이도의 이상소견은 관찰되지 않았으나 우측 소뇌 반구에 조영 증강이 잘 되는 결절성 병변을 포함하는 5.1×3.3 cm 크기의 낭포성 종물이 관찰되었다(Fig. 4). 종물 주변에는 소뇌 부종이 관찰되었고 제 4뇌실과 뇌간부로 압박

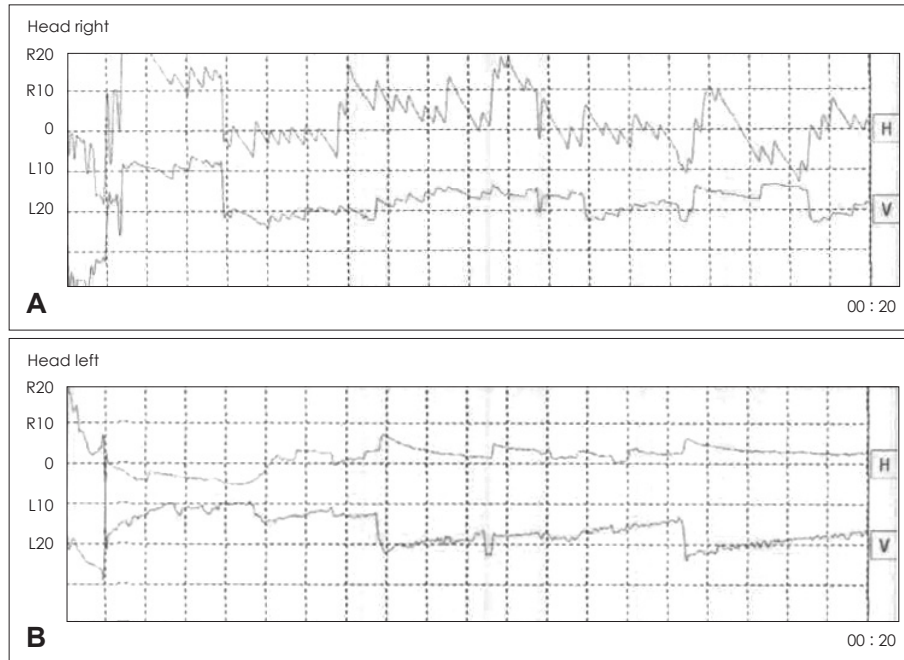


Fig. 1. Electronystagmographic finding on head right (A) and head left (B). Right head rotation induced right beating horizontal transient nystagmus (geotropic)(A). Left head rotation, there is no definite nystagmus (B).

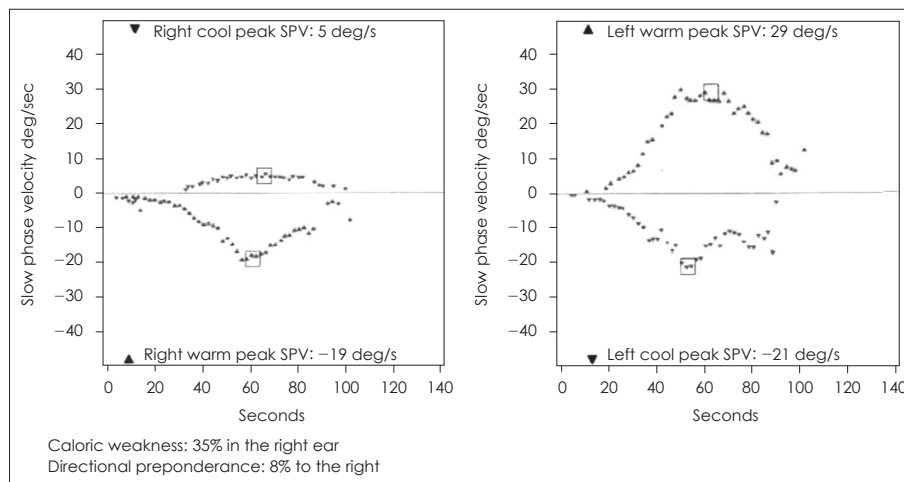


Fig. 2. Bithermal caloric test. Caloric test shows canal paresis (35%) of right side. SPV: slow phase peak velocity.

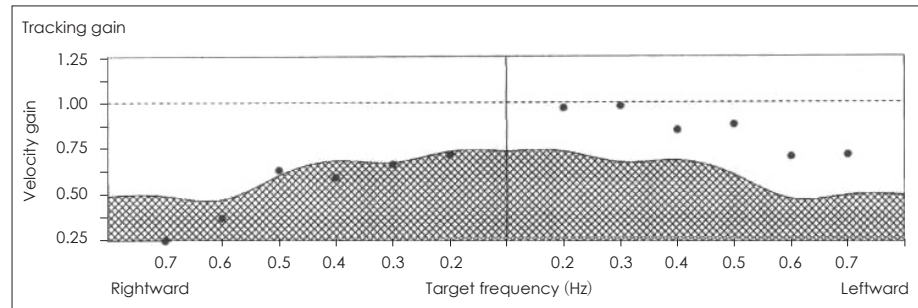


Fig. 3. Tracking gain test shows abnormal rightward velocity gain.

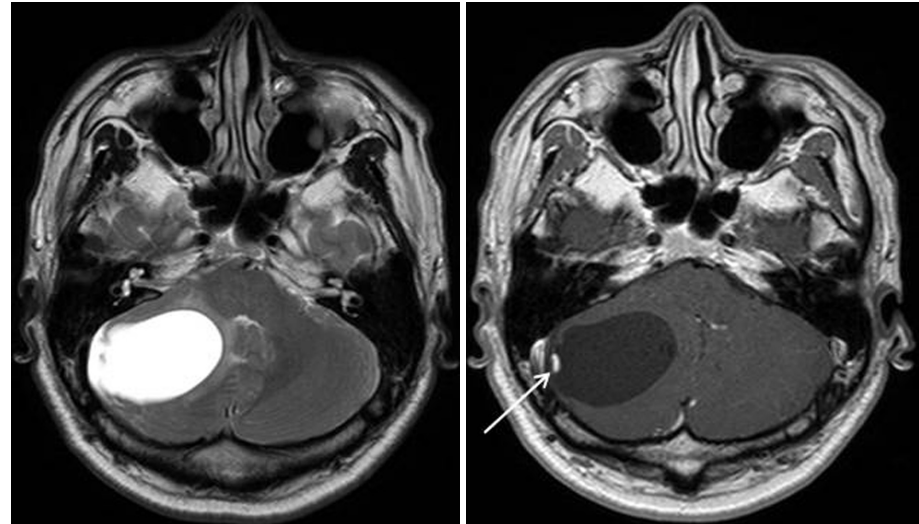


Fig. 4. Axial scan of temporal magnetic resonance image. T2 weighted image (left) and gadolinium enhanced T1 weighted image (right) shows 5.1×3.3 cm sized cystic mass with well-enhancing nodular lesion (white arrow) and mild peripheral edema in right cerebellar hemisphere.

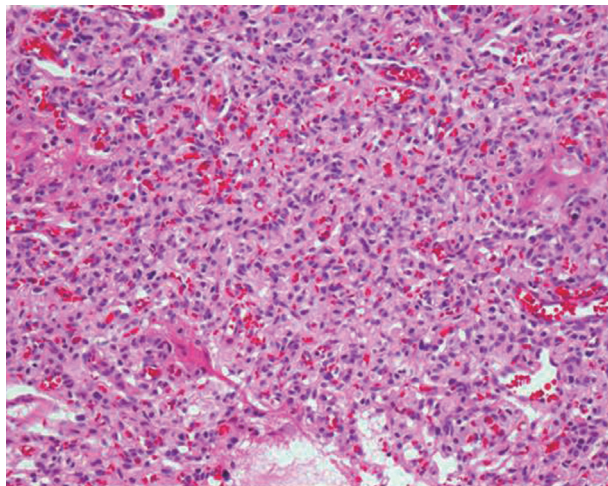


Fig. 5. Microscopic examination reveals dense network of small vascular channels composed of thin lining of endothelial cells and stromal cells. The stromal cells show relatively hyperchromatic nuclei with clear cytoplasm by lipidization (H&E, ×200).

을 가하는 모양으로 보였다. 소뇌에 생긴 혈관아세포종에 합당한 영상 소견으로 후유양돌기 후두하 접근법을 통한 두개 절제술을 시행하였다. 뇌막을 열고 navigation system을 이용하여 종양을 찾아 노출시켰으며 붉은 결절 부분이 관찰되어 이를 제거하고 종양의 피막과 함께 제거하여 수술을 종료

하였다. 종양의 조직 검사상 혈관아세포종에 합당한 소견이 관찰되었다(Fig. 5). 수술 9일 후 상향 수직성 자발 안진이 관찰되었으나 현훈과 두통은 많이 호전된 상태였으며 20일째는 자발 안진, 체위성 안진은 모두 관찰되지 않았다. 수술 2년 후에 시행한 자기공명촬영상 종물의 재발 소견은 보이지 않았으며 전정기능검사상 특이 소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

한쪽 방향으로 일관되게 수평, 회전성 자발 안진을 보이며 안진의 빠른 성분의 반대쪽으로 넘어지기 쉬운 증상이 말초 전정 기능 저하시 올 수 있는 전형적인 모습이다.⁴⁾ 하지만 급성 소뇌 경색에서도 현훈 증상만 보이면서 구음장애(dysarthria)나 운동 조절 실조(dysmetria) 등의 뇌병변 의심소견이 없는 경우도 드물게 보고되고 있다. 소뇌 결절(nodulus)이나 수(uvula)의 원심성 신경 섬유에 포함된 동측 전정 신경핵의 억제 신호가 전달되지 않아 말초전정신경 이상과 비슷한 증상을 유발시킬 수 있다.⁵⁾ 또한 소뇌의 충부(vermis) 병변도 체위성 현훈으로 나타날 수 있으며 이는 소뇌 편엽소절엽(flocculonodular lobe)이나 전정소뇌(vestibule-cerebellum)를 포함하는 전정 안반사의 불완전한 억제에 의한 것으로 보고 있다.⁶⁾ 본 증례

와 비슷하게 양성 발작성 체위성 현훈으로 진단되어 이석 정복술을 시행하였으나 증상이 지속된 환자에서 magnetic resonance image를 통해 제 4뇌실 배외측(dorsolateral) 부위의 작은 뇌경색이 확인된 보고가 있으며, 이는 전정신경핵과 소뇌를 연결하는 신경 섬유의 이상으로 발작성 체위성 현훈을 설명하고 있다.⁷⁾ 소뇌각에 위치한 진주종이 전형적인 양성 체위성 현훈을 유발하였다는 보고도 있는데, 다른 이과적, 신경학적 이상 소견은 전혀 없었고 Dix-Hallpike 검사시 회전성 상향 안진을 보였지만 양아위에서 하향 수직 안진을 보여 방사선학적 검사를 통해 진주종을 진단하였다.⁸⁾ 이 밖에도 전하소뇌동맥(anterior inferior cerebellar artery)이나 후하소뇌동맥(posterior inferior cerebellar artery)의 협착 때문에 생긴 반복적인 현훈이 다른 증상 없이 발생할 수 있다는 보고도 있다.^{9,10)}

발작성 체위성 현훈의 원인으로 뇌병변이 처음 기술된 것은 1957년으로, 그 이후 여러 연구자들이 중추성 체위성 현훈의 원인에 대해 보고하였는데 Brandt¹¹⁾는 머리의 움직임이 뇌교, 연수 부분의 뇌간에 일시적인 허혈을 발생시키거나 중력 방향에 대한 상대적인 머리의 움직임이 안진을 발생시켜 나타난다고 하였으며 이는 항상 제 4뇌실이나 전정 신경핵 주변에 있는 병변에 의한 것이라고 하였다.

혈관아세포종은 두개내 종양의 1~2%를 차지하며 후두개와 종양 중에는 7~8% 정도의 빈도로 발견되고 있다.¹²⁾ 혈관아세포종은 소뇌에서 가장 흔하게 관찰되고 척수, 뇌간 순으로 발생하며 흔한 증상으로는 두개내압의 증가에 따른 두통, 오심, 소뇌성 실조증 등이 있다.¹³⁾ 다른 증상 없이 청력 감소나 현훈 등 이과적 증상만을 보이는 경우는 아주 드물게 보고되고 있으며 이는 종양의 위치나 크기, 출혈 유무 등에 따라 다르게 나타날 수 있다.¹⁴⁾ 청력 감소는 종양이 와우 신경핵을 침범하였거나 8번 뇌신경을 압박할 때 보일 수 있지만 현훈은 복잡한 신경 섬유 연결과 관련된 신경핵들이 많기 때문에 정확한 원인을 찾기 힘들다.

본 증례는 우측 소뇌 반구에 생긴 혈관아세포종에 의해 양성 발작성 체위성 현훈과 유사한 증상과 안진이 발생한 것으로 보이며, 이는 종양의 크기에 의해 주변 조직의 부종이 나타나고 제 4뇌실 및 전정 신경핵, 제 8번 뇌신경에 압박을 가하여 우측 전정 기능 감소 및 전정소뇌연결을 통한 억제 신호 감소에 따른 증상 발현으로 보인다.

양성 발작성 체위성 현훈은 가장 흔한 현훈 원인으로 알려져 있고 자연 경과 또한 나쁘지 않다. 하지만 진단이 병력 청취, 두위 변환 안진 검사를 포함한 이학적 검사 등으로 이루어지기 때문에 비전형적인 안진이나 중추성 증상이 없을 때는 다

른 원인과의 감별 진단이 쉽지 않다. 또한 양성 발작성 체위성 현훈의 상대적인 유병률을 고려할 때 비전형적인 안진이나 다른 증상을 무시하여 치료 시기를 놓치는 경우도 있다.

일반적으로 양성 발작성 체위성 현훈에 동반되지 않는 이명이나 청력 감소, 이충만감, 기타 다른 신경학적 증상이 동반되는 경우, 시간의 경과에 따라 증상이 악화되는 경우나 현훈 지속 시간이 짧은 것에 비해 증상이 심하게 나타날 경우, 현훈 증상 없이 비정상 안진이 관찰되는 경우, 하방 수직 안진이 나타나는 경우는 중추성 병변을 의심해 볼 수 있고 방사선학적인 검사가 일찍 진행되는 것이 좋을 것으로 보인다.¹⁵⁾ 또한 전형적인 양성 발작성 체위성 현훈의 증상과 안진을 보이더라도 반복적인 이석 정복술에 반응하지 않는 환자도 중추성 병변을 의심해보아야 할 것이다.

REFERENCES

- 1) Fife TD. Benign paroxysmal positional vertigo. *Semin Neurol* 2009; 29(5):500-8.
- 2) Dix MR, Hallpike CS. The pathology symptomatology and diagnosis of certain common disorders of the vestibular system. *Proc R Soc Med* 1952;45(6):341-54.
- 3) Cohen HS, Sangi-Haghighi H. Canalith repositioning variations for benign paroxysmal positional vertigo. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;143(3):405-12.
- 4) Hotson JR, Baloh RW. Acute vestibular syndrome. *N Engl J Med* 1998;339(10):680-5.
- 5) Lee H, Yi HA, Cho YW, Sohn CH, Whitman GT, Ying S, et al. Nodulus infarction mimicking acute peripheral vestibulopathy. *Neurology* 2003;60(10):1700-2.
- 6) Sakata E, Ohtsu K, Itoh Y. Positional nystagmus of benign paroxysmal type (BPPN) due to cerebellar vermis lesions. *Pseudo-BPPN. Acta Otolaryngol Suppl* 1991;481:254-7.
- 7) Arai M, Terakawa I. Central paroxysmal positional vertigo. *Neurology* 2005;64(7):1284.
- 8) Beynon GJ, Baguley DM, Moffat DA, Irving RM. Positional vertigo as a first symptom of a cerebellopontine angle cholesteatoma: case report. *Ear Nose Throat J* 2000;79(7):508-10.
- 9) Lee H, Kim JS, Chung EJ, Yi HA, Chung IS, Lee SR, et al. Infarction in the territory of anterior inferior cerebellar artery: spectrum of audiovestibular loss. *Stroke* 2009;40(12):3745-51.
- 10) Kim DU, Han MK, Kim JS. Isolated recurrent vertigo from stenotic posterior inferior cerebellar artery. *Otol Neurotol* 2011;32(1):180-2.
- 11) Brandt T. Positional and positioning vertigo and nystagmus. *J Neurol Sci* 1990;95(1):3-28.
- 12) Committee of Brain Tumor Registry of Japan. Report of Brain Tumor Registry of Japan (1969-1996). *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2003;43 Suppl:i,vii, 1-111.
- 13) Symon L, Murota T, Pell M, Bordin L. Surgical management of haemangioblastoma of the posterior fossa. *Acta Neurochir (Wien)* 1993; 120(3-4):103-10.
- 14) Amano T, Tokunaga S, Shono T, Mizoguchi M, Matsumoto K, Yoshida F, et al. Cerebellar hemangioblastoma manifesting as hearing disturbance. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2009;49(9):418-20.
- 15) Dunnaway HM, Welling DB. Intracranial tumors mimicking benign paroxysmal positional vertigo. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 118(4):429-36.